

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1922

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

SUR UN CAS

DE

DYSTOCIE

PAR

Achondroplasie du Fœtus

PAR

MARCEL BRIOIS

Ancien Interne de l'Hospice Départemental de la Seine

Président : F. COUVELAIRE, Professeur

PARIS

AMÉDÉE LEGRAND, ÉDITEUR

93, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 93

1922

786

386

THÈSE
POUR
LE DOCTORAT EN MÉDECINE

38E

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1922

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

SUR UN CAS

DE

DYSTOCIE

PAR

Achondroplasie du Fœtus

PAR

MARCEL BRIOIS

Ancien Interne de l'Hospice Départemental de la Seine



Président : F. COUVELAIRE, Professeur

PARIS

AMÉDÉE LEGRAND, ÉDITEUR

93, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 93

1922

Faculté de Médecine de Paris

DOYEN.....

PROFESSEURS.....

Anatomie.....
 Anatomie médico-chirurgicale.....
 Physiologie.....
 Physique médicale.....
 Chimie organique et chimie générale.....
 Bactériologie.....
 Parasitologie et Histoire naturelle médicale.....
 Pathologie et Thérapeutique générale.....
 Pathologie médicale.....
 Pathologie chirurgicale.....
 Anatomie pathologique.....
 Histologie.....
 Pharmacologie et matière médicale.....
 Thérapeutique.....
 Hygiène.....
 Médecine légale.....
 Histoire de la médecine et de la chirurgie.....
 Pathologie expérimentale et comparée.....

Clinique médicale.....

Hygiène et clinique de la 1^{re} enfance.....
 Clinique des maladies des enfants.....
 Clinique des maladies mentales et des maladies de l'en-
 céphale.....
 Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....
 Clinique des maladies du système nerveux.....
 Clinique des maladies contagieuses.....

Clinique chirurgicale.....

Clinique ophtalmologique.....
 Clinique des maladies des voies urinaires.....

Clinique d'accouchement.....

Clinique gynécologique.....
 Clinique chirurgicale infantile.....
 Clinique thérapeutique.....
 Clinique oto-rhino-laryngologique.....
 Clinique thérapeutique chirurgicale.....
 Clinique propédeutique.....

M. ROGER

MM.

NICOLAS
 CUNEO
 CH. RICHET
 André BROCA.
 DESGREZ
 BEZANÇON
 BRUMPT
 MARCEL LABBE
 RENON
 LECENE.
 LETULLE
 PRENANT
 POUCHET
 CARNOT
 LÉON BERNARD
 BALTHAZARD
 MENETRIER
 ROGER
 ACHARD
 WIDAL
 GILBERT
 CHAUFFARD
 MARFAN
 NOBECOURT
 CLAUDE
 JEANSELME
 PIERRE MARIE
 TEISSIER
 DELBET
 LEJARS
 HARTMANN
 GOSSET
 DE LAPERSONNE
 LEGUEU
 BAR
 COUVELAIRE
 BRINDEAU
 J. L. FAURE
 AUGUSTE BROCA
 VAQUEZ
 SEBILÉAU
 DUVAL
 SERGENT

AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

ABRAMI
 ALGLAVE
 BASSET
 BAUDOIN
 BLANCHETIERE
 BRANCA
 CHAMPY
 CHEVASSU
 CHIRAY
 CLERC
 DEBRÉ
 DESMAREST

DUVOIR
 FIESSINGER
 GARNIER
 GOUGEROT
 GREGOIRE
 GUENIOT
 GUILLAIN
 HEITZ-BOYER
 JOYEUX
 LABBE (HENRI)
 LAIGNEL-LAVASTINE
 LANGLOIS

LARDENNOIS
 LE LORIER
 LEMIERRE
 LEQUEUX
 LEREBOULETT
 LÉRI
 LEVY-SOLAL
 MATHIEU
 METZGER
 MOCQUOT
 MULON
 OKINCZYC
 PHILIBERT

RATHERY
 RETTERER
 RIBIERRE
 RICHAUD
 ROUSSY
 ROUVIERE
 SCHWARTZ (A)
 TANON
 TERRIEN
 TIFFENEAU
 VILLARET

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opi-
 nions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être con-
 sidérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner au-
 cune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE

A MA MÈRE

A MA FAMILLE

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE
M. LE PROFESSEUR COUVELAIRE

PROFESSEUR DE CLINIQUE
OBSTÉTRICALE ET GYNÉCOLOGIQUE
DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

*Qui nous a fait l'honneur de présider
cette thèse.*

A M. L. DEVRAIGNE
ACCOUCHEUR DES HOPITAUX

*Qui a bien voulu indiquer le sujet de
cette thèse, et en reconnaissance de
l'enseignement qu'il nous a donné
pendant notre stage d'accouche-
ment.*

A M. RAYMOND FRANÇAIS
CHIRURGIEN EN CHEF A LA MAISON DÉPARTEMENTALE
DE LA SEINE

*En souvenir reconnaissant de la bien-
veillance qu'il nous a montrée pen-
dant notre long stage dans son ser-
vice.*

INTRODUCTION

L'étude de l'achondroplasie est intéressante à différents points de vue. L'aspect du nain achondroplase, si caractéristique, a frappé l'imagination des hommes de toutes les époques de l'histoire, qui en ont bâti des légendes et l'ont fixé par l'image. La pathogénie de l'affection est encore obscure, discutée, et relève probablement de causes multiples. Ses lésions anatomiques, macroscopiques ou histologiques lui sont bien particulières et en font une entité nettement définie au milieu du vaste chapitre de la pathologie osseuse. Cette individualisation est de date récente. Mais depuis qu'elle a été admise, les monographies, les articles, les observations, les présentations de pièces anatomiques se sont multipliées. Elles concernent l'enfance ou l'âge adulte, son étiologie, son caractère héréditaire ou familial. Il semble que, au fur et à mesure que les travaux paraissent, les faits se multiplient, d'autant plus que l'on admet maintenant l'existence de cas atténués ou combinés avec d'autres dystrophies, rachitisme ou hydrocéphalie.

Mais si l'achondroplasie a été étudiée à différents âges au point de vue anatomique, étiologique ou anthropologique, elle a été traitée relativement moins

au point de vue purement obstétrical. Le sujet même peut être subdivisé en 2 parties : l'achondroplasie cause de viciation pelvienne, qui rentre dans le cadre général des bassins viciés, et l'achondroplasie cause de dystocie fœtale qui se place près de l'hydrocéphalie dans la question des dystocies par excès de volume de la tête. Sous ce dernier rapport, la littérature est plus rare encore. Aussi, avons-nous pensé qu'il serait intéressant d'en présenter une observation typique, recueillie dans le service de M. Devraigne, à la Charité.

HISTORIQUE

C'est à PARROT que revient l'honneur d'avoir créé le terme d'achondroplasie, dénomination particulièrement expressive puisqu'elle désigne la nature intime et le siège exact de la lésion qui caractérise cette singulière affection. Bien que connue et individualisée depuis peu de temps, elle possède une histoire assez longue ; il y a longtemps, en effet, que l'attention des médecins fut frappée par la brièveté des membres chez certains fœtus.

En 1853 et 1856, VIRCHOW décrivit des fœtus remarquables par le volume exagéré de leur tête et la brièveté de leurs membres. Il attribua ce trouble de développement au rachitisme fœtal du congénital.

En 1860, MÜLLER divisa les cas de rachitisme en rachitisme précoce mais banal et en rachitisme intra-utérin. Une précision fut apportée, en 1871, par WINKER, qui divisa à son tour les cas de rachitisme intra-utérin en 2 catégories, donnant le nom de rachitis micromélica à l'une de ces catégories.

En 1877-78, DEPAUL insista pour séparer ainsi les déformations spéciales à cette maladie des affections produites par le rachitisme vulgaire.

C'est en 1878 que PARROT, à la Société d'anthropologie, proposa, pour éviter toute confusion de cette affection avec le rachitisme, de lui donner le nom d'achondroplasie, nom qui lui est désormais resté.

En 1889, HIRCHBERG et MARCHAND publient un important travail sur cette maladie qu'ils dénomment rachitis chondromalacia.

En 1889-90, PARAK donne dans les *Archives de gynécologie et d'obstétrique*, une étude magistrale de la question.

1892 : KAUFMANN publie l'observation de 14 squelettes de fœtus achondroplasiques et à cause de particularités anatomiques qu'il constata, propose le terme de chondro-dystrophia fœtalis.

Un chapitre a été consacré à la question par MAUCLAIRE dans le *Traité de Chirurgie* de LE DENTU et DELBET, par PONCET dans celui de DUPLAY et RECLUS.

Dans ces dernières années, le sujet a été souvent à l'ordre du jour, et il faut citer les communications ou les articles de P. MARIE, et DURANTE, APERT, PONCET et LERICHE, et plus récemment le rapport remarquable de PORAX et DURANTE à la Société Obstétricale de France.

Au point de vue uniquement obstétrical, on identifie souvent l'achondroplasie dans de nombreux cas de dystocies fœtales par excès de volume de la tête publiés avant que l'affection fût connue, ou bien on trouve des descriptions isolées de fœtus achondroplasiques. On trouve plus rarement, étudiées simultanément et mises en parallèles, d'une part l'allure

linéique de la gestation et la marche de l'accouchement avec, d'autre part, la description anatomique d'un tel fœtus.

OBSERVATION

Mme F. Jeanne, 30 ans, blanchisseuse, III pare, même procréateur, bien portant, famille bien portante.

Antécédents héréditaires : Père mort à 50 ans de congestion pulmonaire. Mère morte à 48 ans de cause inconnue.

Antécédents collatéraux : 2 sœurs bien portantes dont l'une mariée, a eu un accouchement normal.

Antécédents personnels : premiers pas à une date inconnue.

En novembre 1919, grippe avec congestion pulmonaire, alitée un mois, convalescente 4 mois. Guérison complète, mais amaigrissement de 2 kil. que la malade ne regagne pas par la suite. Elle tousse et crache toujours un peu depuis cette grippe et se fatigue plus facilement.

Dernières règles 16 juin 1921. Vient de Beaujon avec l'examen sommaire suivant :

Examen le 21 mars 1922, à 14 heures. Tête mobile, dos à gauche, enfant vivant. Dilatation 5 francs, poche des eaux intacte. Femme bien constituée. Front un peu bombé. Cicatrices radiées de la bouche. Voûte palatine ogivale, pas de signes d'éthylisme. Appareil digestif : appétit capricieux seulement depuis la grossesse. A eu des malaises fréquents, des nausées, quelquefois des douleurs abdominales. A eu des vomissements fréquents, qui ont persisté jusqu'au 7^e mois. Ne s'alimentait qu'avec de la soupe et de la viande hachée.

Appareil pulmonaire : rien à signaler.

Appareil urinaire : N'a pas eu d'albumine pendant les grossesses antérieures.

Appareil circulatoire : normal.

Appareil génital : réglée à 12 ans — très régulièrement —

2 accouchements normaux faciles, 2 enfants vivants, dont elle ne peut indiquer le poids. Pas de fausses couches.

21 mars, 19 h. 30. Dilatation complète. Poche des eaux volumineuse occupant tout le vagin. Tête (?) au-dessus du détroit supérieur, très mobile. On rompt les membranes entre deux contractions en laissant couler peu à peu le liquide dont on recueille deux litres $\frac{1}{2}$. La tête est maintenue pendant la rupture. L'interne de service, M. Lacomme, est prévenu et constate une hauteur utérine de 27 cm., un sillon du cou à 13. Le palper mensurateur montre que la tête affleure juste à la symphise.

Les bruits du cœur sont bons, mais les contractions sont plus espacées et moins longues.

21 mars, 23 h. 5, M. DEVRAIGNE, appelé examine la parturiente. Le col est revenu sur lui-même, la dilataion est d'une petite paume de main. A 4 cm. environ au-dessus de l'orifice, on sent un anneau de contraction de même dimension. On a l'impression d'une fontanelle antérieure au milieu de l'anneau de contraction qu'on sent au-dessus du détroit supérieur. Tête dure. Pas de fontanelle anormalement large.

Hydrocéphalie ou autre malformation fœtale en présentation du front (?) On fait une piqûre de morphine.

22 mars, 4 heures. Rien de changé. Peu de contractions. Seconde piqûre de morphine. Bruits du cœur bons.

10 h. 50. Col refermé mais perméable. Un anneau de contraction persiste au même point qu'hier, mais plus fermé. La femme n'a pas eu de contractions depuis sa 2^e injection de morphine. Le diagnostic de malformation fœtale devient de plus en plus probable, à cause du gros volume relatif de la tête et de l'hydramnios (M. DEVRAIGNE). M. GUÉNIOT, ayant eu à ce moment l'occasion d'examiner la femme, et étant donnés les renseignements fournis par le palper, penche en faveur du diagnostic d'hydrocéphalie.

Ce dernier avis concordant avec le diagnostic de malformation fœtale indéterminée posée par M. Devraigne, pour éviter

une rupture utérine et malgré les bruits du cœur qui se maintiennent encore, la basiotripsie est décidée.

11 h. 50. Anesthésie au chloroforme. Anesthésie difficile (alcoolisme ? ?). Le toucher profond avant l'opération rencontre encore l'anneau de contraction. On a l'impression d'une surface plus molle et plus dépressible. A gauche on arrive sur la face et les arcades orbitaires.

La tête est fixée par un aide. On perfore au perforateur de BLUT. La matière cérébrale s'écoule assez abondante, mais pas de liquide céphalo-rachidien. La vérification par le toucher montre un orifice large. Le perforateur du basiotribé est introduit dans cet orifice et on exécute le broiement de la tête. Quelques tractions la font descendre dans le col, mais étant donnée l'anneau de contracture, on ne poursuit pas l'extraction.

Les contractions utérines reparaissent 45 minutes après la fin de l'opération, à 13 h. environ.

A 13 h. 30 expulsion d'un fœtus femelle, pesant 1500 gr.

A 14 h. 15, délivrance naturelle, face utérine douteuse, placenta du poids de 250 gr.

Périnée intact. Urines normales. Suites de couches absolument normales. On fait un prélèvement de sang. Wassermann négatif. Sortie le 12^e jour.

En somme, on s'est trouvé dans les conditions suivantes. Il s'agissait d'une multipare qui jusque-là avait accouché normalement. Dans ses antécédents, on note une voûte palatine ogivale et un éthylisme probable si l'on considère sa profession de banchisseuse et son anesthésie difficile. Un fait pus marquant, ce sont les troubles d'intoxications gravidiques portant sur le tube digestif, qui paraissent avoir été sérieux et ont persisté longtemps. La femme a accouché à 8 mois environ. Il y avait un hydramnios considérable. Le travail était lent, irrégulier. La présentation volumineuse, ne s'engageait pas. Il y avait menace ou possibilité de rupture utérine et la malformation fœtale ayant été affirmée par deux observateurs successifs, le sacrifice de l'enfant fut décidé.

OBSERVATION ANATOMIQUE

Le fœtus présente les caractéristiques suivantes :

Enfant du sexe féminin pesant 1.500 grammes. Dès le premier abord, on est frappé par la brièveté des membres inférieurs et supérieurs, la micromélie rhizométrique, qui contraste singulièrement avec l'apparence à peu près normale du tronc.

Taille (longueur du corps totale, de l'occiput aux talons)	37 cm 5
Distance de l'ombilic aux talons.....	13 cm 5
Distance de l'ombilic à l'occiput.....	24 cm.
Membre supérieur. Longueur totale, de la caracoïde à l'extrémité médus.....	11 cm 3
Longueur du bras, de la caracoïde au coude, avant-bras fléchi.....	3 cm 5
Longueur de l'avant-bras du coude au poignet, main fléchie.....	3 cm 7
Longueur de la main, du poignet à l'extrémité du médus	4 cm 1
Membre inférieur ; longueur totale, du grand trochanter aux talons.....	11 cm.
Longueur de la cuisse, du grand trochanter au genou, jambe fléchie.....	4 cm.
Longueur de la jambe, du genou au talon.....	5 cm 5
Longueur du pied, du talon à l'extrémité du gros orteil	6 cm 3

Le fœtus est tout en tête, comme on le préjugait d'après l'examen clinique.

Le crâne est volumineux, globuleux, presque sphérique. Les bosses frontales sont fortement développées. La face contraste par ses proportions moindres et semble reportée en arrière. La racine du nez est profondément enfoncée sous la voûte orbitaire et donne un peu l'aspect du nez en lorgnette.



FIG. I

Fœtus face dorsale

Les dimensions, prises après un redressement minutieux du crâne, après le trauma, sont les suivantes :

Diamètre : SO B = 10 cm.

SO F = 11.

B I T = 8,5

B I T = 9,5

M B = 11,5

Circonférences : O F = 33,5

S O F = 32,5

S O B = 31,5.

La fontanelle antérieure semble de dimensions normales. La postérieure est très petite, presque entièrement comblée. L'ossification est avancée. Les os sont épais et déjà presque soudés entre eux.

Le tronc n'a rien d'anormal. Le thorax mesure 23 cm. 5 de tour au niveau des aisselles. L'abdomen, large et étalé, mesure 25 cm. 7 au niveau de l'ombilic.

La peau, surtout au niveau des membres, est épaissie et ferme. Le tissu cellulaire est comme infiltré. Les plis de flexion sont très accusés et les membres ont l'aspect boudiné.

En somme, de par les mensurations précédentes, il résulte que ce qui domine chez ce fœtus, c'est la brièveté manifeste des membres par rapport au tronc. Et quoiqu'il y ait chez le fœtus et chez le nouveau-né, une disproportion manifeste des différentes parties du corps, tête trop grosse et membres trop courts, on peut, en comparant les dimensions de notre fœtus avec celles d'un fœtus de même âge, arriver à conclure qu'on se trouve en présence d'un cas d'achondroplasie.

Il est utile de dresser un tableau comparatif des différentes parties du corps de notre fœtus et de celles d'un fœtus normal de taille égale (fœtus au 7^e mois).

Nous empruntons à FAUCON (thèse de Paris 1897) les différentes mensurations répondant au fœtus normal au 7^e mois.



FIG. II

Fœtus vue antérieure

	Fœtus normal	Fœtus de l'observation
Longueur totale du corps.....	37,5	37,5
Distance ombilic-talons.....	17	13,5
Distance ombilic-occiput.....	20	24
Longueur totale membre supérieur	16,5	11,3
Bras	6,5	3,5
Avant-bras	5,5	5,7
Main	4,5	4,7
Longueur totale membre inférieur.	21	11
Cuisse	8	4
Jambe	8	4,5
Pied	5	6,3

A la simple inspection de ce tableau, on voit facilement que tandis que chez le fœtus normal de 7 mois la distance moyenne de l'occiput à l'ombilic n'est que de 20 cm., chez notre fœtus la distance est de 24 cm. Par contre, la distance ombilic-talons, chez celui-ci, est plus petite que sur le fœtus normal.

La disproportion est encore plus manifeste lorsqu'on fait la mensuration des membres. Le membre supérieur, chez notre fœtus, ne mesure que 11 cm. 3, tandis que sur l'autre on constate 16,5. Cette brèveté est surtout rhizomélique car le bras du premier mesure 3 cm. 5 et celui du second 6 cm. 5. Pour l'avant-bras, au contraire, la différence est moins marquée. L'avant-bras du fœtus normal mesure 5 cm. 5 et celui du nôtre 3 cm. 7. Enfin, pour la main, les proportions sont inversées. La main de notre fœtus est plus grande que celle du fœtus normal. Les doigts de dimensions presque égales, donnent à la main un aspect carré. Accolés par leurs bases, ils divergent par leurs extrémités et rappellent en petit la main en trident décrite chez l'adulte par P. Marie.

Aux membres inférieurs on observe le maximum de lésions. La longueur totale du membre abdominal du fœtus normal mesure 21 cm. 4, et chez notre fœtus 11 cm. seulement. Ici encore la différence porte surtout sur le segment proximal,



FIG. III

Fœtus achondroplasique. Radiographie

car à une cuisse de 4 cm. 2 et une jambe de 4 cm. 8, correspondent une cuisse de 8 cm. et une jambe de 8 cm. 5 (4 cm. 5) et que l'on trouve les différences respectives de 4 cm. et 3 cm. 3 qui vont en s'atténuant. Parallèlement à ce qui se passe pour la main, le pied du fœtus achondroplasique est plus grand que chez le fœtus normal.

En examinant les photographies et en se reportant par la pensée à l'aspect d'un embryon normal, on est frappé du volume relativement exagéré de la tête, de l'obésité et surtout de la dimension du buste par rapport à la faible longueur des membres. Notre fœtus est un nain puisqu'il n'atteint pas la taille que comporte son âge. C'est un achondroplase et un rhizomèle. Les membres supérieurs présentent un raccourcissement notable. L'extrémité des doigts, si par la pensée on applique le bras le long du tronc, atteindrait environ la hauteur de l'ombilic, tandis que sur le fœtus normal elle atteint le grand trochanter. Les membres inférieurs présentent un raccourcissement considérable de près de 7 cm. par rapport à la normale. Les cuisses, courtes et déformées, sont incurvées en dedans et en avant. Les jambes sont également déformées. La crête tibiale décrit une légère courbe ouverte en avant et en dedans, tandis que le mollet forme une saillie prononcée en arrière.

Examen radiographique. — L'étude du squelette permet de constater des lésions typiques. D'une façon générale, les os longs frappent par leur aspect massif. Ils sont courts et épais. Leurs extrémités articulaires sont épaissies et élargies. Ils semblent également moins compacts que normalement. Les épiphyses sont séparées par les espaces clairs plus larges qu'à l'ordinaire.

L'humérus est court, trapu, à axe à peu près rectiligne, sauf pour l'humérus droit qui présente un léger épaississement sur son bord interne au-dessous du tiers moyen. Le cubitus est droit. Le radius offre une légère courbe vers le cubitus. La clavicule droite présente en son tiers moyen une double coudure

en baïonnette avec épaissement, opacification et raccourcissement de l'os. Il s'agit là d'une fracture ancienne, consolidée depuis longtemps probablement, à cause de l'aspect compact du tissu osseux à ce niveau.

Le squelette de la main est normal.

Le fémur représente un gros cylindre court, plus épais sous sa partie inférieure. Il offre une courbure à grand rayon, régulière, ouverte en bas et en dedans.

Le tibia est court et trapu, d'une épaisseur à peu près égale de haut en bas, et rectiligne. Le péroné est plus clair que le tibia. Il est fortement déformé, surtout à droite, et montre une concavité accentuée, regardant en avant, mais il n'y a pas trace de fracture sur le corps de l'os. La tête péronière est haute et remonte jusqu'à l'articulation. Le tarse est normal. Le bassin de même, sauf qu'il semble peut-être un peu plus exigu qu'un bassin normal. La colonne vertébrale est absolument droite.

La radio a été prise de face et montre peu les détails du crâne ; on peut cependant constater le volume de celui-ci par rapport au massif facial et l'opacité des os de la face et de la base.

En résumé, ainsi que le prouve l'examen clinique et anatomique, confirmé par la radiographie, on se trouve en présence d'une déformation du squelette foetal portant surtout sur les os longs. Pour arriver à un diagnostic précis, nous devons tout d'abord chercher les affections capables de retentir sur le squelette pendant la vie intra-utérine. Or, il en est trois que l'on peut maintenant séparer : l'achondroplasie, le rachitisme intra-utérin et la syphilis osseuse.

1° Par l'étude de notre observation, on peut arriver facilement au diagnostic d'achondroplasie. D'après

les auteurs, cette maladie du cartilage primordial survient dans les premiers mois de la grossesse, du 3^e ou 6^e mois de la vie fœtale, et elle parcourt, en général, son évolution dans la 1^{re} moitié de la grossesse. On admet qu'à partir du 3^e mois de la vie intra-utérine, la formation osseuse subit une poussée qui se ralentit ensuite jusqu'au 7^e mois pour recommencer à ce moment jusqu'à la naissance et continuer dans les premiers mois après celle-ci. Or, l'achondroplasie est liée à la première poussée d'ostéogénie tandis que le rachitisme et la syphilis relèvent de la deuxième.

L'achondroplasie se caractérise par des réformations symétriques du squelette fœtal, par la diminution de longueur des os, leur courbure, leur aspect compact et leur épaissement épiphysaire. L'affection est limitée aux membres. Exceptionnellement on voit des altérations du crâne ou des déviations de la colonne vertébrale. Le tronc normal et la tête toujours volumineuse, contrastent d'une façon frappante avec la brièveté des membres supérieurs et inférieurs. Ceux-ci paraissent comme deux appendices obèses attachés au tronc. Ils sont courts, épais, déformés. Enfin on note de la surcharge graisseuse dans le tissu cellulaire sous-cutané. La peau prend un développement exagéré et forme des plis circulaires caractéristiques.

Il y a donc perturbation manifeste des proportions du corps, due surtout à la micromélie, les membres étant trop courts par rapport à la longueur du tronc. Les 2 photographies ci-jointes le font ressortir d'une

façon très nette. En outre, le diagnostic est confirmé par la radiographie.

2° Dans le rachitisme fœtal, les lésions se développent dans la 2^e moitié de la grossesse. Il en résulte que, contrairement à l'achondroplasie où les lésions se trouvent guéries à la naissance quand l'enfant naît soit à terme, soit avant terme, les lésions sont encore en pleine activité. Elles sont circonscrites et habituellement isolées. Rarement les courbures des os sont symétriques. Leur siège, d'élection ne se trouve pas nécessairement sur les os longs. Elles peuvent affecter tout le squelette. On constate des déformations de la cage thoracique ou du bassin, des incurvations costales et vertébrales, le chapelet costal, l'évasement des fausses-côtes et enfin des déformations crâniennes. Ici on observe bien une diminution de la longueur des membres mais cela n'est pas du fait d'un manque de développement en longueur des os longs comme dans l'achondroplasie ; cela est dû à leur incurvation et leur ramollissement. Les rachitiques peuvent être rhizoméliques comme les achondroplasiques, mais chez eux la brièveté du membre provient des déformations de l'axe osseux et non pas due simplement à la réduction de la longueur de cet axe (APERT). On note, à côté des déviations des membres, des nouures, des fractures intra-utérines. On invoque comme cause fréquente de ces fractures la mollesse particulière du tissu osseux préalablement malade, se brisant sous l'influence des contractions musculaires du fœtus, des contractions utérines, de

traumatismes légers passés inaperçus. Enfin dans cette affection on trouve dans les antécédents les conditions habituelles du rachitisme : rachitisme des parents, syphilis, grossesse gemellaire, anomalies du cordon ou du placenta. Les tibias sont aplatis transversalement, la crête tibiale est saillante en avant. Le crâne a une forme normale, mais son ossification est incomplète.

3° Dans la syphilis osseuse du fœtus on observe des décollements épiphysaires, des exostoses, des ostéophytes ? On constate l'absence de micromélie surtout rhicromélique qui appartient en propre à l'achondroplasie. Les altérations sont associées en général à des syphilides cutanées et des lésions spécifiques des organes (foie, testicules). En plus, pour le cas qui nous occupe, le Wassermann était négatif chez la mère.

4° Reste enfin le diagnostic de l'achondroplasie avec les autres déformations congénitales du squelette. (A) L'arrêt de développement congénital simple des os, mais le trouble atteint l'ensemble du système osseux, et moins la racine des membres que leur partie moyenne. Enfin, les os ne sont ni épaissis ni déformés. (B) Nous n'avons pas affaire à un cas de nanisme fœtal, parce que dans le nanisme il y a proportion très nette dans la petitesse relative des membres et du corps. (C) Quant aux autres déformations par arrêt de développement, par oligammies, par contractures congénitales, on les élimine facilement dans notre cas.

Il y aurait plutôt lieu de songer à une affection très voisine de l'achondroplasie et qui a été longtemps confondue avec celle. C'est la dysplasie périostale de PORAK¹ et DURANTE, à laquelle on avait précédemment donné les noms de l'histogénésie imperfecta ou chondrodystrophia hyperplasia. Mais cette dernière affection est caractérisée par une micromélie moins constante, par une tête moins volumineuse, par l'absence d'enfoncement de la racine du nez, par l'absence de synostose précoce des os de la base, par l'ossification imparfaite de la voûte crânienne (crâne parcheminé, crâne membraneux) et souvent du squelette thoracique ; par des épiphyses normales ou peu hypertrophiées, par la faible consistance et la grande fragilité des diaphyses. De là des fractures très nombreuses et des déformations dues tant à des incurvations qu'à des cals vicieux. Le cartilage de conjugaison est respecté. Seule est troublée l'ossification périostale. Il semble d'ailleurs qu'il y ait souvent coexistence des deux affections, en proportions diverses, d'après les descriptions des squelettes et des radiographies qui ont été publiées ces dernières années.

La structure exacte du crâne du fœtus achondroplasique est intéressante à connaître, car on y trouve l'explication de la façon dont elle se comporte pendant sa descente dans la filière génitale. Une étude complète portant sur un certain nombre de crânes fœtaux achondroplasiques en a été donnée par REGNAULT à la Société d'anatomie. Les os de la base sont

moins développés et les synostoses plus avancées qu'à l'état normal. La soudure du sphénoïde est complète alors que chez le nouveau-né normal il présente encore deux os, antérieur et postérieur, séparés à leur portée médiane par du cartilage.

L'os basilaire est soudé aux condyles et ceux-ci soudés à l'écaille occipitale. La suture sphéno-basilaire est d'ordinaire soudée d'une manière complète. L'écaille occipitale subit également un arrêt de développement dans sa portion inférieure. Au contraire, les deux points d'ossification supérieurs se développent. L'occipital inférieur ne mesure plus comme étendue antéro-postérieure que le 5° ou même le 9° du supérieur, alors qu'à l'état normal les dimensions sont à peu près égales. L'épaississement de l'occipital inférieur fait contraste avec la minceur du supérieur. La crête occipitale externe et la crête transverse (ligne courbe occipitale supérieure) y sont très marquées. De même sur l'endocrâne la crête occipitale interne.

Sur le temporal la fissure petro-squameuse est tantôt soudée dans sa moitié inférieure, tantôt dans sa totalité. D'autres fois elle est libre. Le cercle tympanal est très rapproché de l'Atlas.

Le rétrécissement de la base provoque la dilatation de la voûte crânienne sous la poussée de l'encéphale.

Les bosses frontales et pariétales sont saillantes. Le diamètre transverse augmentant plus en proportion que l'antéro-postérieur, la tête est plus ronde. De

plus, la forme de la base du crâne se modifie également.

La synostose de la suture sphéno-basilaire s'accompagne d'un angle sphénoïdal très aigu. Au lieu de 155 degrés sur le crâne du fœtus normal, cet angle ne mesure plus que 114 à 117 degrés (KAUFFMAN). C'est ce que VIRCHOW appelle la cyphose de la base du crâne. L'os basilaire est fortement incliné. Il entraîne le rocher dont la face postérieure devient verticale. La fosse occipitale paraît profonde, à parois verticales. L'aspect est l'opposé de la platybasie qui se constate sur les crânes rachitiques. Aussi conviendrait-il de le nommer verticobasie.

La face est caractérisée par son retrait en arrière et la saillie des bosses frontales. Les maxillaires supérieures sont rapprochés de la colonne vertébrale. Les os du nez, en retrait sous le front sont larges, triangulaires ou quadrilatères.

En résumé, si l'affection apporte de grosses modifications morphologiques au squelette des membres, elle en apporte également aux pièces crâniennes et dans leur agencement. Elles ont leur importance au point de vue accouchement, surtout qu'à elles s'ajoute une forte augmentation des dimensions.

Le tableau ci-dessous indique la différence entre les diamètres pris sur notre fœtus achondroplasique de 7 mois $\frac{1}{2}$ et sur un fœtus normal de même âge et sur un autre à terme.

	Fœtus à terme	Fœtus de l'observation	Fœtus normal de 7 mois
OF	11,5	10,5	7,5
OM	12,5	10,5	19
BIP	9,5	9,5	7
BIT	8	8,5	6,5
SOF	11	11	7
SOB	9,5	10	»
Circonférences :			
OF	38	33,5	24
SOF	»	32,5	23
SOB	33	31,5	23

En partant de ces données et de la description du crâne du fœtus achondroplasique, il est aisé de se figurer comment un tel crâne peut se comporter au moment de l'accouchement. De la brièveté des diamètres antéro-postérieur est résulté une flexion défectueuse incomplète. Au lieu de présenter le diamètre sous-occipito-bregmatique, la tête présentait son diamètre occipito-frontal ou même naso-occipital, puisque la fontanelle bregmatique se percevait au centre de la présentation et que le doigt explorateur arrivait jusque sur les fosses orbitaires et la face. La synostose précoce s'est opposée à l'amoindrissement. Les pariétaux n'ont pu chevaucher ; la rigidité de la pièce basi-occipitale a empêché l'écaillage occipitale de s'enfoncer sous les pariétaux. En un mot, le phénomène dit d'amoindrissement de la tête fœtale était impossible. Enfin un diamètre bi-pariétal de 9,5 sur notre fœtus, supérieur de 2 cm. au mê-

mé diamètre chez un fœtus de taille normale, irréductible, doit être au terme révolu un obstacle beaucoup plus grand encore à l'engagemént. En résumé, la gravité de la dystocie est venue de trois causes qui se sont ajoutées et combinées entre elles : flexion incomplète, irréductibilité de la tête, excès de volume de celle-ci.

Ce dernier symptôme dominait dans le tableau clinique après rupture des membranes. Il frappait immédiatement l'observateur et évoquait pour ainsi dire automatiquement, par reflexe, l'idée d'hydrocéphalie. En effet, des signes manifestes de cette malformation fœtale étaient là et imposaient le diagnostic. En premier lieu la tête était élevée, non engagée, très volumineuse puisque le sillon du cou remontait à 13 cm pour une hauteur utérine de 27, indiquant que, en hauteur, la tête occupait à peu de chose près la moitié de la cavité utérine. Dans le sens antéro postérieur les dimensions étaient également considérables, puisque la tête affleurait la symphise pubienne. Le palper, en un mot, révélait que le fœtus *était tout en tête*. De plus, des signes accessoires venaient s'ajouter : d'une part l'hydramnios, d'autre part des signes d'intoxication indiqués par les classiques comme fréquents dans l'hydrocéphalie.

Mais, par contre, les renseignements fournis par le toucher venaient singulièrement controuever cette quasi-certitude. Au lieu de la fontanelle large, bombée, donnant l'impression de la poche liquide, limitée par des bords minces et dentelés, et au lieu de su-

tures élargies, le doigt explorateur rencontrait une fontanelle antérieure normale ou même petite, sentait des cultures normales, d'où la certitude d'une présentation du front mais aussi l'impression très nette d'une ossification avancée.

De ce fait, susceptible d'être rencontré à nouveau, vient l'intérêt clinique de notre observation : le caractère contradictoire des renseignements fournis d'une part par le palper abdominal et d'autre part par le toucher vaginal.

CONCLUSIONS

1° Le diagnostic clinique de l'achondroplasie fœtale pendant la gestation ne peut être porté avec certitude.

2° Le contraste entre le volume de la tête et le volume du reste du corps permet de la soupçonner.

3° La radiographie seule paraît devoir apporter un élément de certitude dans le diagnostic.

Vu, le Doyen,

ROGER.

Vu, le Président,

COUVELAIRE.

Vu et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris,

APPELL.

BIBLIOGRAPHIE

- AUDEBERT. — Société d'Obstétrique, 1913.
- JEANNIN. — Fœtus achondroplasique. Société d'Obstétrique, Paris 1910.
- LEQUEUX. — Un fœtus achondroplasique. Société d'Obstétrique, Paris 1904.
- MARTIN. — Contribution à l'étude de l'achondroplasie. Thèse de Toulouse, 1905.
- RONDEAU. — Rapport du rachitisme congénital et de l'achondroplasie, Thèse Paris 1905.
- E. SERGENT. — Hydrocéphalie intra-utérine. Thèse de Paris, 1896-1897.
- DONNAIEWSKI. — Achondroplasie au point de vue obstétrical, Paris 1911-1912.
- POBAK. — De l'achondroplasie, *Nouvelles Arch. d'Obstétrique et de gynéc.* novembre-décembre, 1889. janvier-juillet 1890.
- DANIEL. — Achondroplasie chez le fœtus. *Annales de Gynéc. et d'obst.*, juin 1903.
- MARTAN et APERT. — In Brouardel et Gilbert, article achondroplasie.
- APERT. — Quelques remarques sur l'achondroplasie Iconographie de la Salpêtrière.
- APERT. — Une famille d'achondroplasie. — Société de pédiatrie, 1909, p. 35.
- BRINDEAU, In BAR, BRINDEAU et CHÂMBRELENT. — Pratique de l'art des accouchements

- BERTOLOTI. — Contribution étude achondroplasie. *Presse Médicale*, 1913.
- PORAK et DURANTE. — 2 cas d'achondroplasia, XII^e Congrès international de médecine de Paris 1921.
- REGNAULT. — Variétés d'achondroplasie fœtale. Société d'anatomie, 1901.
- REGNAULT. — Quelques nouveaux cas d'achondroplasie, Société d'anatomie, 1901.
- DANIEL. — Achondroplasie chez le fœtus. *Archives de médecine des enfants*, septembre 1903.
- DANIEL. — Achondroplasie chez le fœtus. *Presse Médicale*, avril 1903, p. 384.
- LEGREY et REGNAULT. — Société anatomique, 1900.
- PIERRE MARIE. — *Presse Médicale*, 14 juillet 1900.
- MAYGRIER. — Combinaison d'hydrocéphalie et d'achondroplasie, Société d'obst., Paris 1898.
- HENRI MEIGE et E. FEINDEL. — In *Pratique médico-chirurgicale*.
- LAFONT-MARRON. — Thèse de Paris, 1859.
- CHAMPETIER DE RIBER et DANIEL. — Société de Gynéc. et d'obst., 1902.
- NAN. — Société d'obstétrique de France, 1905.
- FAUCON. — Pesées et mensurations à différents âges de la grossesse. Thèse Paris, 1897.
- DUPERRIE et GUÉNARD. — Nourrisson ach., *Gazette hebdomadaire de sciences Médicales de Bordeaux*, 1920.
- WHEELDON (F. F.). — A study of achondroplasia. A new symptom. *American journal diseases of children*, Chicago, 1920.
- RUBIN (Rose C.). — A case of chondrodystrophia fœtalis. *American journal Obstetric.*, New-York, 1918.
- L. DEVRAIGNE et LACOMME. — Société d'obstétrique, Paris, 1922.
-

Limoges, Imp. Commerciale Perrette
